

Ebstein 심기형 수술치험 1례 보고

이중수* · 김종원* · 이정래* · 이형렬* · 정황규*

— Abstract —

Ebstein's Anomaly — A Case Report of Plication and Tricuspid Annuloplasty —

Jong Su Lee, M.D.,* Jong Won Kim, M.D.,* Jung Rae Lee, M.D.*
Hyung Ryul Lee, M.D.,* Hwang Kiw Chung, M.D.*

Ebstein's anomaly is a rare congenital cardiac malformation and characterized by downward displacement of an abnormal tricuspid valve cusps.

But until now, the ideal surgical correction is still controversial. We present a case of Ebstein's anomaly experienced lately.

The patient was 13 year old girl with the complaints of dyspnea on exertion, fatigability and cyanosis. Echocardiography revealed downward displacement of septal leaflet of tricuspid valve and atrialized right ventricle. Cardiac catheterization and cineangiography revealed ASD and large right atrium.

During operation, the atrialized right ventricle was plicated and tricuspid annuloplasty was done. And the two secundum type ASD's were closed by direct suture closure.

The patient's postoperative course was uneventful and discharged on the 24th postoperative days.

서 론

본 질환은 1866년 W. Ebstein이 처음으로 기술한 비교적 드문 심질환으로서^{1,2)}, 예후가 다양하여 예측하기가 어렵고 대개 유아기에 심부전으로 사망하며 소아이나 성인에서 발육부전, 부정맥 또는 심부전등을 일으키기도 하지만 별 증상없이 79세까지 지낸례도 보되었다³⁾.

본 질환의 기본 이상은 삼첨판막, 특히 후첨과 중격첨이 정상위치보다 우심실쪽으로 하향 편재되며, 이 부분만큼 우심실이 심방화되어 우심 수축의 기능 장애를 일으킨다.^{4,5)}

본 질환에 대한 수술은 1960년 초까지는 고식적인 방법이 고착이었으며 그 결과는 만족스럽지 못하였다⁶⁾. 그러나, 1962년 Barnard와 Schrire⁷⁾에 의하여 삼첨판막 대치술을 시행함으로써 근치수술이 시작되었고 1964년 Hardy 등⁸⁾에 의하여 하향편재된 판막엽을 본래의 판막윤으로 거상시켜 심방화한 우심실을 폐쇄시키는 Plication and Annuloplasty를 고안하였다. 그러나, 본 기형에 대한 수술의 방법에 대해서는 의견의 일치를 보지 못하고 있다.

부산대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 최근 Ebstein 심기형 1례를 술전 확진하여 수술하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 13세 여자로서 어릴때부위 잦은 상기도 감

* 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Busan National University

염과 운동시 호흡 곤란을 호소하였으며 생후 8세경부터 호흡 곤란이 심해지고 청색증이 발생하기 시작하였다. 최근에는 일상적인 활동에도 호흡 곤란이 생기며, 전신 쇠약감과 피로감이 계속되었다.

가족력은 특기할 사항이 없었으며, 임신중 모체가 특기할 만한 병력도 없었다.

이학적 소견으로는 의식은 명료하였지만 약간 무기력하게 보였고, 체중 44 kg, 신장 158 cm로 발육상태는 양호한 편이었다. 혈압은 110/70 mmHg, 맥박은 규칙적으로 70~80 회 정도였으며, 체온은 36~36.5 °C로 정상이었다. 경정맥은 약간 팽대되어 있었고, 표재성 임파절은 만져지지 않았다. 흉부에서 진전음(Thrill)은 없었고 호흡음도 정상이었고, 심음은 규칙적이었으나, 제 3도의 부드러운 수축기 잡음이 하부 흉골 좌측면에서 가장 크게 들렸으며, 제 2음의 고정적인 넓은 분리가 있었다.

간은 2 횡지 만져졌으며 복수나 하지부종은 없었다. 검사 소견으로 일반 혈액검사에서 혈색소가 16.8 g%, 혈구 분획이 49.1%, 백혈구가 7,500/mm³으로 약간의 다적혈구증을 보였으며, 그의 소변검사, 대변검사, 혈청 및 생화학 검사는 총 담적소가 1.24 mg%인 것 외에는 정상이었다.

흉부 단순 촬영상 심장은 원형으로 다소간 확장되어 있었지만 폐동맥은 확장되지 않았고 폐동맥 음영은 비교적 정상이었다(Fig.1).

심전도 검사에서는 불완전 우각 차단과 p-pulmonale 양상의 P파와 우심실 비후 소견을 보이고 있으며 간혹 심실기외수축도 보였다(Fig.2).

심장 초음파 검사상 삼첨판막의 중격첨이 정상보다 우심실 쪽으로 하향 편재되어 있으며, 심방화된 우심실이 보이고 우심방의 확대가 보이며, 삼첨판막의 탄력이 지연되어 있고, 심방중격결손이 보였다(Fig.3).

우심도자법을 시행한바 상하공 정맥과 우심방의 산소 함량의 차이가 2.02 Vol%로서 심방중격 결손증의 동반이 보였으며 심방중격 결손을 통하여 좌심방 및 우측 폐정맥으로 통과하였다(Table 1).

우심실 조영술에서 우심실의 Trabeculae가 보이며 우심방은 매우 커져있었다(Fig. 4).

이상의 소견으로 Ebstein기형 및 심방중격 결손증이라는 진단으로 수술하였다.

전신마취하 흉골 정중절개로 심장을 노출시킨후 27 °C내외의 저온법을 병행한 체외순환법으로 대동맥을 차단하고 우심방 절개를 하였다. 수술시 전체적으로 심한 심낭 유착이 보였으며, 심장은 상당히 커져 있었고



Fig. 1. 술전 정면 및 측면 흉부 단순촬영

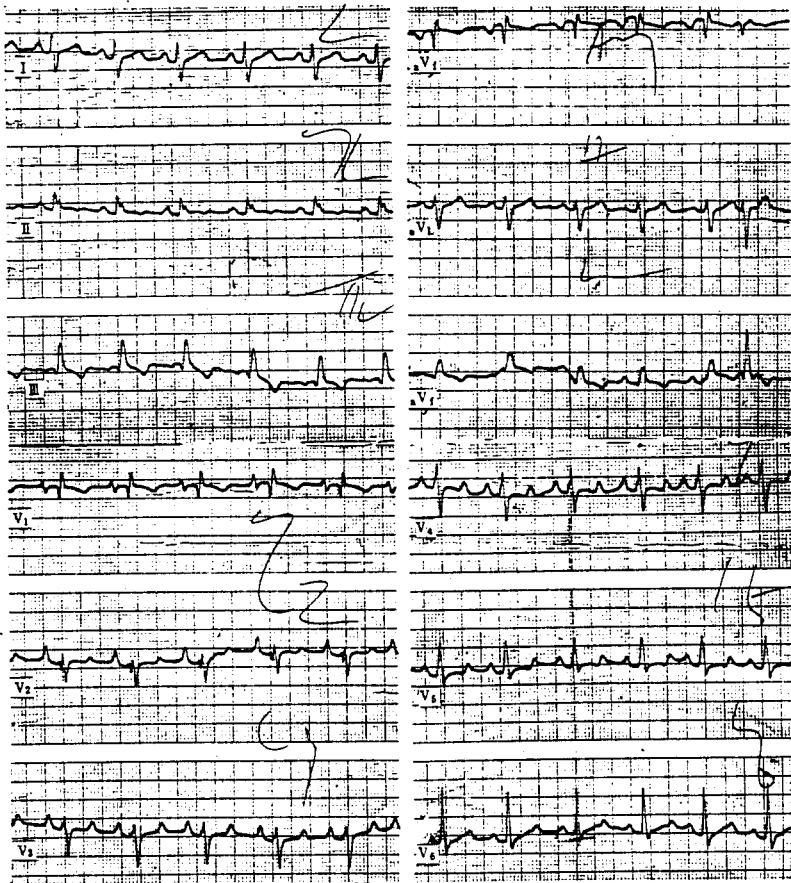


Fig. 2. 술전 심전도 소견



Fig. 3. 술전 심장 초음파 검사

Table 1. Cardiac catheterization data

Sites	Pressure (mmHg)	O ₂ content (Vol %)
SVC		10.00
IVC		10.94
RA	13/7 (9)	12.26
RV	50/7 (32)	12.32
RPV	16/9 (11)	20.65
Sys. A.	114/69 (84)	17.95

특히 우심방이 매우 커져 있었으며 앞쪽에 위치하였다. 난원공 부위에 1.5 × 1.0 cm의 크기와 그 하방에 직경 0.5 cm 크기의 심방 증격 결손증 2개가 보였다. 삼첨 판막은 하향 편재되어 있었으며 심한 폐쇄부전을 보였고 전첨은 해부학적 판막윤에서 돛대 모양으로 퍼져 있

었다. 후첨 및 중격첨은 미분화되고 하향 편재되어 있었으나 우심실 내벽과 융합된 정도는 아니었다. 대동맥이나 폐동맥은 정상으로 보였으며 폐동맥 협착 소견도 보이지 않았다. 먼저 심방 중격 결손을 일차 봉합하고, 우심실의 심방화된 부분을 그림과 같이 후첨부위에 5개의 pledget를 댄 interrupted sutures로 Plication하고, Posteroseptal Commissure에 한개의 mattress suture로 삼첨판막을 성형술을 시행하였다 (Fig.5).

술후 환자는 동맥내 산소 포화도가 96.2%로 술전의

84.7%보다 향상되었으며, 청색증이 완전히 사라지고 호흡곤란도 없어졌으며, 술후 10일째 간비대도 줄어들고 청진상 술전에 들리던 심잡음은 없어지고 좌측 흉골연에서 미약한 수축기 잡음만 들었다.

술후 다적혈구증은 없어지고 심전도에서 부정맥은 없었으나 술전의 불완전 우각 차단은 남아있었다. 흉부단순촬영에서 심비대도 약간 감소되었으며 폐혈관의 음영이 다소 증가되었다 (Fig.6).

술후 심장 초음파 검사에서는 삼첨판막이 거의 정상 부위로 위치하였고 심방화된 우심실은 없어졌으나, 우

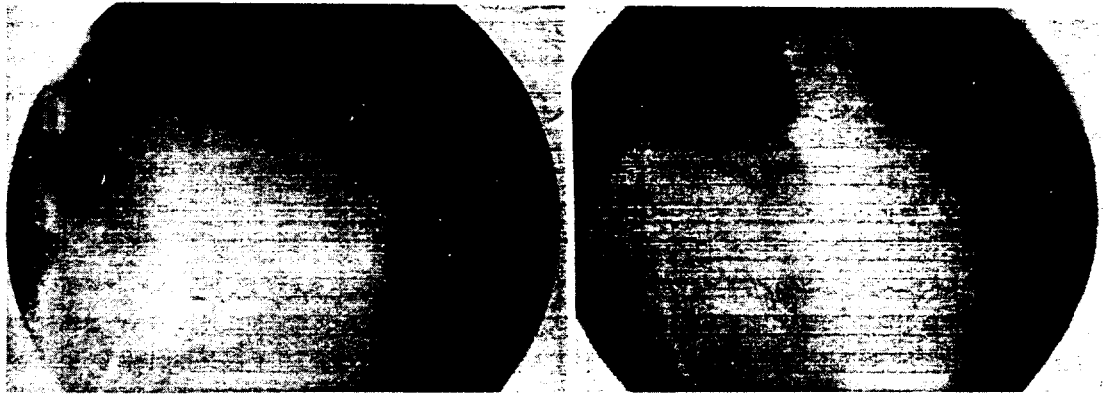


Fig. 4. 우심실 조영술 소견

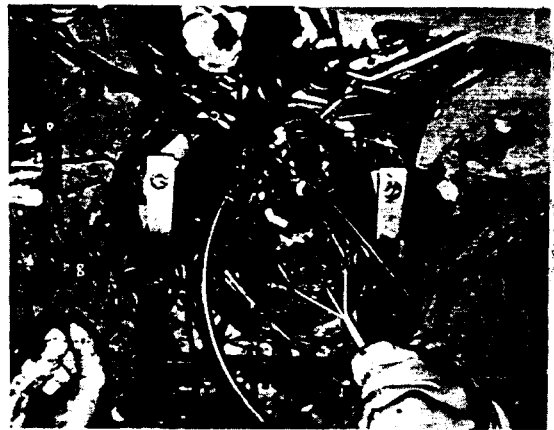
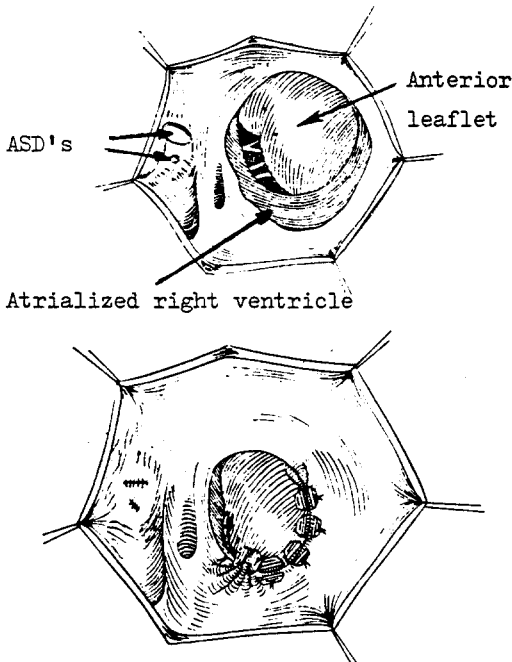


Fig. 5. 수술 소견

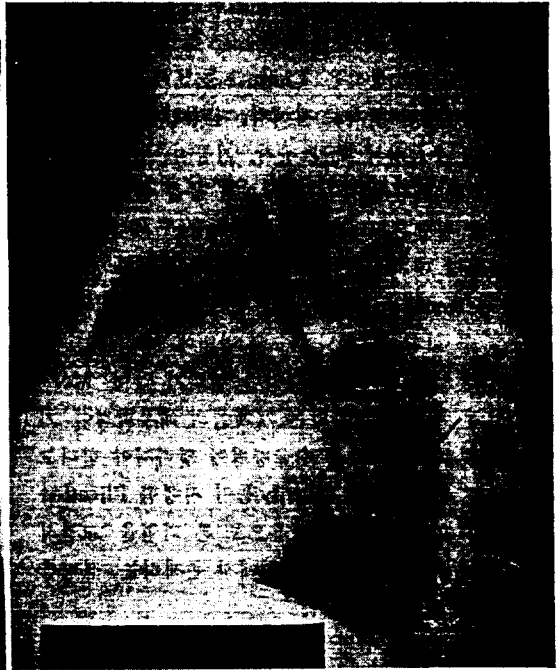
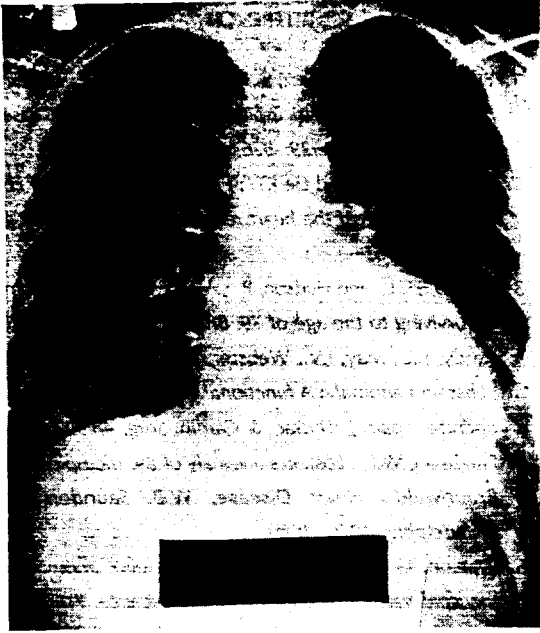


Fig. 6. 술후 정면 및 측면 흉부 단층촬영



Fig. 7. 술후 심장 초음파 검사

심방의 확대는 약간 남아 있었다(Fig.7).

환자의 술후 경과는 상당히 좋았으나 창상감염으로 술후 13일째 재봉합하고 술후 24일만에 완쾌 퇴원하였다.

고 안

Ebstein 심기형은 1866년 W. Ebstein에 의하여 처음으로 기술된 질환으로 발생 빈도는 전 선천성 심기형의 약 1%로 드물지만^{1,2)}, 임상적 변화가 다양하기 때문에 외과적 수술 적응, 수술방법 및 예후에 있어서 아직도 문제가 많다³⁾. 본 질환의 기본적인 기형은 삼첨판막 특히 후첨과 증격첨이 정상위치보다 우심실쪽으로 하향 편재되어 우심실의 일부가 심방화되어 우심실의 기능 저하를 초래하며^{4,5,10)}, 삼첨판막의 증격첨과 후첨의 발육 부전 및 편위에 따른 삼첨판막 기능의 이상이다. 또, Hardy 등¹¹⁾에 의하면 해부학적 정수와 변수로서 설명할 정도로 다양한 변형을 갖는 본 기형이 환자에게 증상을 나타내게 하는 혈액학적 장애의 주원인에 대한 문제는 아직도 논란이 많다^{2,4,7,11-14)}.

그래서, 상기 기형의 정도에 따라 증상은 다양하여 증상이 없는 경우도 있으나³⁾, 보통은 호흡곤란 및 부정맥을 호소하고 심한 경우 청색증 및 울혈성 심부전이 생기기도 하고 심하면 사망하기도 한다.

본 질환의 수술은 호흡곤란, 울혈성 심부전, 저산소증으로 인한 청색증이 있을때와 잦은 부정맥이 있을때에 시행하는 것으로 되어있으나^{14,15)}, WPW 증후군을 동반한 Ebstein 심기형으로서 생명을 위협하는 부정맥

을 제외하고는 단순한 불응성 부정맥은 수술의 적응이 아닌 것으로 생각하고 있다^{15,16}.

본 기형의 수술 목적은 Timmis 등⁸에 의하면 삼첨판막의 해부학적 위치로 재배치, 삼첨판의 Competency 유지, 우심방의 확장 방지, 기능적 우심실의 용적 유지, 심방 위치에서의 단락 교정 등을 들고 있다. 그래서 수술 방법은 Barnard와 Schrire⁷에 의하여 시작된 삼첨판막 대치술과 Hardy 등⁴이 시행한 Plication법과 Annuloplasty법 및 이 두가지 방법의 병행법을 들 수 있다. 그러나, 수술 방법에 대하여는 많은 논란이 있으며 환자마다 다양한 변화가 있어 McFaul 등¹⁵은 수술시 발견되는 개개인의 해부학적인 기형의 정도 및 변형에 따라 수술방법이 달라져야 한다고 역설하였다. 본원에서는 Hardy 등이 시행한 Plication법 및 Annuloplasty법의 병용으로 본 기형을 교정시켰으며 대부분의 Ebstein심기형에서 존재하는 심방중격결손증을 일차 봉합하였다.

본례의 경우 우심실의 용적이 심방화된 우심실을 제외하고도 비교적 큰 편이었고, 중격첨과 후첨은 미분화되었지만 우심실 내벽과 융합되지는 않아서 판막 대치술을 시행할 필요는 없었다.

Ebstein심기형의 수술시 주의해야 할 점은 특히 판막 대치술때 문제가 되는 방실 차단을 들 수 있다. 그래서 Senoo 등¹⁴은 심전도로를 피하면서 수술을 해야 한다고 강조했다. 또, 심방성 부정맥은 본 기형의 치료에 문제점으로 남아있지만^{6,17}, WPW증후군을 동반한 경우에는 mapping equipment로서 비정상적인 전도로를 외과적으로 차단하여 좋은 결과를 얻었다는 보고가 있다^{15,18}.

그러나, 본 기형에서 부정맥의 발생은 높아 심도자법 시행시 사망례도 보고되어 있으며⁶, 수술시 또는 수술후에 치명적인 부정맥이 나타나는 경우가 많아¹⁶ 본원의 경우에도 External Pacemaker를 수술시 장치하여 부정맥의 발생에 대비하였다.

결 론

부산대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 최근 Ebstein심기형 1례를 술전 확진하여 심방화된 우심실을 Plication하고 삼첨판막운 성형술 및 심방중격 결손을 일차 봉합하였다. 술후 환자의 증상은 호전되고 부정맥도 없었으며 술후 24일째 퇴원하였다. 현재 6개월 간 추적되고 있으며, NYHA Class I으로 지내고 있

는 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

1. Bialostozky, D, Horwitz, S., and Espino-Vela, J. : *Ebstein's malformation of the tricuspid valve. A review of 65 cases. Am. J. Cardiology.* 29: 826, 1972.
2. Anderson, K.R., and Lie J.T. : *Pathologic anatomy of Ebstein's anomaly of the heart revisited. Am. J. Cardiology.* 41:739, 1978.
3. Adams, J.C.L., and Hudson, R. : *A case of Ebstein's anomaly surviving to the age of 79. Brit. Heart J.* 18:129, 1956.
4. Hardy, K.L., May, I.V., Webster, C.A., and Kimball, K.G. : *Ebstein's anomaly: A functional concept and successful definite repair. J. Thorac. & Cardio. Surg.* 48:927, 1964.
5. Friedman, W.F. : *Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: Braunwald's Heart Disease. W.B. Saunders Co. Philadelphia, 1026, 1980.*
6. Watson, H. : *Natural hisjory of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in children and adolescence. Brit. Heart J.* 36:417, 1974.
7. Barnard, C.N., and Schrire, V. : *Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. Surg.* 54:302, 1963.
8. Timmis, H.H., Hardy, J.D., and Watson, D.G. : *The surgical management of Ebstein's anomaly. J. Thorac. & Cardio. Surg.* 53:385, 1967.
9. Anderson, K.R., Zuberbuhler, J.R., Anderson, R.H., Becker, A.E., and Lie, J.T. : *Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: A review. Mayo Clin. Proc.*, 54:174, 1979.
10. Zuberbuhler, J.R., Allowrk, S.P., and Anderson, R.H.: *The spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J. Thorac. & Cardio. Surg.* 77:202, 1979.
11. Hardy, K.L, and Roe, B.B. : *Ebstein's anomaly, further experience with definitive repair. J. Thorac. & Cardio. Surg.* 58:553, 1969.
12. Vecca, J.B., Bussman, D.W., and Mudd, J.E. : *Ebstein's anomaly: Complete review of 108 cases. Am. J. Cardiology.* 2:210, 1958.
13. Bahnson, H.T., Bauersfeld, S.R., and Smith, J.W. : *Pathologic anatomy and surgical correction of Ebstein's anomaly. Circulation* 31: Supp 1:3, 1965.
14. Senoo, Y., Ohishi, K., Nawa, S., Teramoto, S., and Sunuda, T. : *Total correction of Ebstein's anomaly by replacement with a biological aortic valve without plication of the atrialized ventricle. J. Thorac. & Cardio. Surg.* 72:243, 1976.

15. Mcfaul, R.C., Davis, Z., Ritter, D.G., and Danielson, G.K. : *Ebstein's malformation, Surgical experience at Mayo Clinic. J. Thorac. & Cardio. Surg.* 72:91, 1976.
 16. Kumar, A.E., Flyer, D.C., Miettinen, O.S., and Nadas, A.S. : *Ebstein's anomaly, clinical profile and natural history. Am. J. Cardiology.* 28:84, 1971.
 17. Marcelletic, C., Duren, D.R., Schuilenburg, R.M., and Becker, A.E. : *Fontan's operation for Ebstein's anomaly. J. Thorac. & Cardio. Surg.* 79:63, 1980.
 18. Searly, W.C., Gallagher, J.J., Pritchett, E.L.C., and Wallace, A.G. : *Surgical treatment of tachyarrhythmias in patients with both an Ebstein's anomaly and a Kent bundle. J. Thorac. & Cardio. Surg.* 75:847, 1978.
-